

Case report

Persistence du 5^{ème} arc aortique associé à une interruption de l'arche aortique



Persistence of the 5th aortic arch associated with interruption of the aortic arch

Mahdi Ait Houssa¹, Noureddine Atmani^{1,&}, Mehdi Bamous¹, Abdessamad Abdou¹, Fouad Nya¹, Anis Seghrouchni¹, Brahim Amahzoune¹, Youssef El Bekkali¹, Mohamed Drissi², Abdelatif Boulahya²

¹Service de Chirurgie Cardiovasculaire, Hôpital Militaire Mohamed V, Rabat, Maroc, ²Service de Réanimation, Hôpital Militaire Mohamed V, Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Noureddine Atmani, Service de Chirurgie Cardiovasculaire, Hôpital Militaire Mohamed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Persistence du 5^{ème} arc aortique, interruption de l'arche aortique, anomalies des arcs aortiques, chirurgie cardiaque

Received: 05/04/2014 - Accepted: 03/03/2015 - Published: 09/08/2017

Résumé

Les auteurs rapportent un cas de persistance du 5^{ème} arc aortique associé à une interruption totale de l'arche aortique. Ce cas clinique montre le piège diagnostique posé par la persistance du 5^{ème} arc aortique et son effet bénéfique hémodynamique. Le tableau clinique était trompeur en préopératoire en raison de la persistance des pouls fémoraux et des signes cliniques d'un shunt gauche-droite via un large canal artériel. Le diagnostic a été redressé en peropératoire grâce au monitoring de la pression artérielle par un cathéter placé dans l'artère fémorale.

Pan African Medical Journal. 2017; 27:265 doi:10.11604/pamj.2017.27.265.4249

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/27/265/full/>

© Mahdi Ait Houssa et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

We report a case of persistence of the 5th aortic arch associated with total interruption of the aortic arch. This clinical case shows the diagnostic pitfall of the persistence of the 5th aortic arch and its beneficial hemodynamic effect. Preoperative clinical picture was misleading, due to the persistence of femoral pulses and clinical signs of left-to-right shunt via a wide ductus arteriosus. The diagnosis was intraoperatively adjusted on the basis of blood pressure monitoring using catheter placed into the femoral artery.

Key words: Persistence of the 5th aortic arch, interruption of the aortic arch, abnormalities of the aortic arches, cardiac surgery

Introduction

La persistance du 5^{ème} arc aortique est une anomalie congénitale extrêmement rare. La majorité des cas rapportés dans la littérature étaient diagnostiqués fortuitement et étaient associés à des malformations cardiovasculaires diverses [1]. La persistance du 5^{ème} arc aortique se présente sous forme d'un canal artériel qui naît de la portion distale de l'aorte thoracique ascendante et rejoint l'aorte thoracique descendante donnant l'aspect d'un dédoublement de la crosse aortique. Le siège de sa connexion distale définit une variété de présentation clinique selon le type de shunt établi; systémico-systémique ou systémico-pulmonaire. Nous rapportons un cas de persistance du 5^{ème} arc aortique associé à une interruption complète de l'arche aortique diagnostiquée en peropératoire et traité avec succès.

Patient et observation

Une jeune fille de 6 ans avec un poids de 16 Kg a été admise dans le service de chirurgie cardiovasculaire de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat pour prise en charge d'un rétrécissement aortique (RA) sous valvulaire associé à un canal artériel persistant (CAP). Ses antécédents ont été marqués par une hématurie secondaire à une gastrite documentée par la fibroscopie et l'étude histo-pathologique. Elle rapportait des infections pulmonaires à répétition associés à une dyspnée d'effort. L'examen physique avait trouvé une pression artérielle à 90/40 mmHg, un pouls à 100 battements/mn. Tous les pouls périphériques étaient présents. L'auscultation avait objectivé un souffle systolique de rétrécissement aortique chiffré 3/6 associé à un souffle continu sous claviculaire gauche. L'ECG montrait un rythme régulier sinusal et une hypertrophie ventriculaire gauche. La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique à 0,60 et une vascularisation pulmonaire accentuée (Figure 1). L'échocardiographie transthoracique a mis en évidence une dilatation des cavités cardiaques gauche et de l'artère pulmonaire (AP), un diaphragme fibreux sous valvulaire avec dilatation de l'aorte ascendante. Le gradient ventricule gauche (VG) - aorte maximal était à 55 mmHg. La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) était de 60 mmHg. Il existait un shunt gauche-droite exclusif via un large canal artériel entre la crosse aortique et la bifurcation de l'AP. L'indication chirurgicale retenue était la ligature du CAP associé à une résection du diaphragme sous aortique. L'intervention chirurgicale a été réalisée sous anesthésie générale et par une sternotomie médiane. Le monitoring de la pression artérielle a été fait par une artère sanglante fémorale à cause des difficultés de cathétériser les artères des membres supérieurs. La circulation extracorporelle (CEC) a été installée entre l'aorte ascendante et les veines caves. Avant le démarrage de la CEC, un gros canal a été disséqué et contrôlé, faisait communiquer la crosse aortique à la bifurcation de l'AP et ce gros vaisseau a été

pris par large CAP. Après la mise en route de la CEC, la ligature du gros canal avait entraîné un amortissement manifeste de la courbe de PA fémorale (Figure 2) associé à une hyperpression au niveau de l'aorte ascendante. A ce moment, une dissection large de la bifurcation artérielle pulmonaire et de la région isthmique a été faite ce qui a permis de découvrir le vrai CAP qui est collé à l'AP gauche et se prolonge en bas par l'aorte descendante alors que la crosse aortique n'amorçait aucune courbure vers le bas et se prolongeait par l'artère sous clavière gauche après avoir donné le canal aberrant.

Ces anomalies étaient compatibles avec une interruption complète de l'arche aortique type A selon la classification de Patton et Celoria (Figure 3). Le vrai CAP a été alors ligaturé et sectionné et l'aorte thoracique descendante a été clampée le plus distale possible pour éviter toute tension sur l'anastomose. Le rétablissement de la continuité aortique a été réalisé par l'anastomose en termino-latéral de l'aorte descendante à la face inférieure de la crosse près de l'origine de la sous clavière gauche par un surjet continu au fil monobrin 5/0. Après remise en charge de l'anastomose, la courbe de la PA fémorale avait repris son amplitude normale (Figure 4). Durant la reconstruction de l'arche aortique, la perfusion coronaire et cérébrale ont été maintenues par un faible débit et la température rectale a été abaissée à 32°C. Après le rétablissement de la continuité aortique, la résection du diaphragme sous aortique a été faite sous clampage aortique et cardioplegie froide. Les durées de la CEC et du clampage aortique étaient respectivement 106 et 26 minutes. La sortie de la CEC avait nécessité de faibles doses de dobutamine (10 gamma/Kg/min) et le monoxyde d'azote (NO). La patiente a été extubée à la 7^{ème} heure postopératoire et elle a quitté l'hôpital au 10^e jour. Elle a été suivie régulièrement durant 42 mois et n'a présenté aucune complication (avec une évolution favorable). Le dernier contrôle avait trouvé un gradient de pression systolique entre les membres supérieurs et les membres inférieurs de 15 mmHg.

Discussion

La persistance du 5^{ème} arc aortique est une malformation congénitale extrêmement rare. En raison des difficultés diagnostic, l'incidence exacte de cette anomalie reste inconnue. Gerlis dans une étude autopsique l'estime à 1cas/330 autopsie. [2]. Il existe une large controverse concernant l'existence du 5^{ème} arc aortique chez l'espèce humaine. En 1913, Brown [3] avait décrit l'existence du 5^{ème} arc aortique d'après l'étude embryologique chez le chat, en 1922, Buell [4] avait appuyé les données rapportées par Brown en décrivant la même constatation anatomique chez l'embryon de poulet. Le premier cas décrit embryologiquement dans l'espèce humaine a été fait par Huntington en 1919 [5], le premier cas clinique a été rapporté par Van Praagh en 1969 [6] en post mortem alors que le premier cas vivant a été décrit par T. Izukawa [7] en

1973 par aortographie. Dans l'embryologie humaine, l'aorte ventrale et l'aorte dorsale sont liés par des segments (canaux artériels) doublés (droite et gauche) appelés arcs aortiques. Certains arcs continuent leur développement alors que d'autres régressent puis disparaissent. La crosse de l'aorte et ses branches collatérales (TSA) naissent par fusion de la 3^{ème} et 4^{ème} paire d'arc aortique et de l'involution puis disparition du segment droit de l'aorte dorsale. La 6^{ème} paire d'arc aortique donne le tronc de l'artère pulmonaire, ses branches et le canal artériel persistant. Dans l'espèce humaine la 5^{ème} paire d'arc aortique régresse et disparaît précocement [8]. Toute anomalie de développement embryologique de ces arcs aortiques serait à l'origine d'une série d'anomalies congénitales de l'aorte et de ses branches principales. La persistance du 5^{ème} arc aortique donne un gros canal artériel anormal reliant la partie distale de la crosse aortique soit à l'aorte descendante soit à l'artère pulmonaire [9]. D'après Van Praagh, il existe 3 types de 5^{ème} arc aortique persistant [6]. Récemment, Oppido et Davies [10] avaient proposé une classification de la persistance du 5^{ème} arc aortique en 2 types: Le type A ou le gros canal persistant est responsable d'un shunt systémico-systémique, et le type B à l'origine d'un shunt systémico-pulmonaire. Le type A peut être subdivisé à trois sous groupes: A1: double arc aortique avec ou sans coarctation. A2: associé à une interruption de l'arche aortique. A3: avec une artère sous clavière gauche naissant de l'aorte ascendante ou du tronc artériel brachéo-céphalique. De même, le type B est subdivisé en trois sous groupes: B1 associé à une sténose pulmonaire ou atrésie pulmonaire, récemment, Gerard Holmes a publié le seul cas d'association à une tétralogie de Fallot [11]. B2: associé à une coarctation ou à une interruption de l'arche aortique. B3: associé à un hyper débit pulmonaire.

Cette classification a une implication clinique et thérapeutique. En effet, la persistance du 5^{ème} arc aortique peut être asymptomatique, restant ainsi méconnu et par conséquent il n'y a pas d'indication chirurgicale. C'est le cas du type A3 (avec une artère sous Clavière gauche naissant de l'aorte ascendante ou du tronc artériel brachéo-céphalique) comme le cas publié par Moes CA [12]. Ou le type A1 (double arc aortique sans obstacle de l'isthme; coarctation ou interruption) comme le cas publié par Gerlis [1]. Inversement, lorsque la persistance du 5^{ème} arc aortique est isolée ou associée à un hyper débit pulmonaire (type B3), la fermeture chirurgicale est justifiée. Dans les autres cas, la symptomatologie clinique et le traitement chirurgical dépendent des lésions cardiovasculaires associées. D'après l'étude des cas publiés, la persistance du 5^{ème} arc semble avoir un bénéfice hémodynamique. En effet, il joue le rôle d'une anastomose systémico-pulmonaire en cas de sténose de la voie pulmonaire comme le cas d'Oppido et Davies [10] et les cas de tétralogie de Fallot publié par G. Holmès [11] et le cas de pentalogie de Fallot rapporté par Furtado A.D [13]. En cas d'interruption totale de l'arche aortique, il assure une oxygénation adéquate de la partie inférieure du corps dont la seule issue du sang était le canal artériel persistant. Inversement, l'absence de l'obstacle sur la voie pulmonaire explique l'évolution rapide vers l'insuffisance cardiaque et l'hypertension artérielle pulmonaire particulièrement lorsqu'un autre shunt gauche droite lui est associé. Chez notre patiente il semble qu'un certain équilibre entre le shunt gauche droite via la persistance du 5^{ème} arc aortique et le shunt droite gauche via le CAP avait atténué la symptomatologie clinique et avait retardé le diagnostic. L'expression clinique est souvent précoce en raison des anomalies cardiovasculaires associées. Dans des rares cas, le diagnostic a été fait tardivement comme le patient rapporté par Chaw-chi-CHIUI [14] âgé de 7ans et le patient de Yong-Hong Zhao [15], âgé de 9 ans. Ce dernier cas avait les mêmes lésions cardiovasculaires que notre patiente et le cas rapporté par Tehrai M [16]. L'interruption de l'arche aortique est rarement associée à la persistance du 5^{ème} arc aortique. Gerlis [2] dans une revue de littérature a trouvé seulement 2 cas d'interruption de l'arche

aortique sur 21 cas de persistance du 5^{ème} arc aortique. A notre connaissance, depuis sa description par Van Praagh jusqu'à ce jour 29 cas de persistance du 5^{ème} arc aortique ont été rapportés dans la littérature en plus de notre observation. (Tableau 1) L'interruption de l'arche aortique est une malformation qui est souvent décrite dans le syndrome de Di-Georges due à une micro-délétion 22q11 [17]. Moor [18] avait soutenue l'hypothèse hémodynamique comme facteur favorisant le développement de l'interruption de l'arche aortique. Pour la persistance du 5^{ème} arc aortique, l'étiologie n'est pas encore élucidée en dehors du seul cas rapporté par Lawrence s'inscrivant dans le cadre d'un syndrome poly malformatif (dysmorphie faciale, fente palatine, persistance du 5^{ème} arc aortique), dont la cause était une exposition à la triméthadione qui est connue par son action tératogène [19]. Le 5^{ème} arc aortique surtout dans le type B est souvent de gros calibre, et pris pour un large canal artériel. Le diagnostic est facile entre les mains d'un échocardiographe expérimenté, mais il faut y penser dans des situations douteuses et compléter l'exploration par une imagerie par résonance nucléaire (IRM) ou une angiographie. L'originalité de notre observation est ce piège diagnostique posé par la persistance du 5^{ème} arc aortique pris comme un gros canal artériel persistant et la méconnaissance de l'interruption de l'arche aortique en raison de la présence des pouls fémoraux et c'est le monitoring de la pression artérielle par un cathéter fémoral qui a permis de redresser le diagnostic.

Conclusion

La persistance du 5^{ème} arc aortique est une anomalie congénitale peu fréquente et rarement isolée, le tableau clinique est très variable selon les anomalies associées mais le diagnostic est facile entre les mains d'un échocardiographe expérimenté.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableaux et figures

Tableau 1: Les différents cas de persistance du 5^{ème} arc aortique publiés dans la littérature

Figure 1: Radiographie pulmonaire de face montrant l'accentuation de la vascularisation pulmonaire

Figure 2: Amortissement de la courbe de pression après ligature du « CAP »

Figure 3: Schéma représentant le type A de la classification de Patton et Celoria

Figure 4: Reprise d'une courbe normale de la pression artérielle fémorale à la fin du montage

Références

1. Gerlis LM, Dickinson DF, Wilson N, Gibbs JL. Persistent fifth aortic arch: A report of two new cases and a review of the literature. *Int J Cardiol.* 1987 Aug; 16(2): 185-92. **PubMed | Google Scholar**
2. Gerlis LM, Ho SY, Anderson RH, Da Costa P. Persistent 5th aortic arch-a great pretender: three new covert cases. *Int J Cardiol.* 1989; 23(2): 239-47. **PubMed | Google Scholar**
3. Brown AJ. The development of the pulmonary vein in the domestic cat. *The Anatomical Record.* 1913; 7(9): pages 299-330. **Google Scholar**
4. Buell CE. Origin of the pulmonary vessels in the chick. *Contributions to Embryology.* 1922; 14: II. **Google Scholar**
5. Huntington GS. The morphology of the pulmonary artery in the mammalia. *Anatomical Record.* 1919; 17: I65. **Google Scholar**
6. Van Praagh R, Van Praagh S. Persistent fifth arterial arch in man- Congenital double lumen aortic arch. *Am J Cardiol.* 1969 Aug; 24(2): 279-82. **PubMed | Google Scholar**
7. Izukawa T, Scott ME, Durrani F, Moes CA. Persistent left fifth aortic arch in man-Report of two cases. *Br Heart J.* 1973 Nov; 35(11): 1190-5. **PubMed | Google Scholar**
8. Houel L. Embryologie du cœur normal. *EMC - Cardiologie.* 2009; [11-001-C-10]. **Google Scholar**
9. Subramanyan R, Sahayaraj A, Sekar P, Cherian KM. Persistent fifth aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010 Jun; 139(6): e117-8. **PubMed | Google Scholar**
10. Oppido G, Davies B. Subclavian artery from ascending aorta or as the first branch of the aortic arch: another variant of persistent fifth aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132(2): 730-1. **PubMed | Google Scholar**
11. Holmes G, Holmes JL, Berman W Jr, Yabek S. Tetralogy of fallot with persistent fifth aortic arch: echocardiographic diagnosis. *Pediatr Cardiol.* 2010 Feb; 31(2): 280-2. **PubMed | Google Scholar**
12. Moes CA, Benson LN, Burrows PE, Freedom RM, Williams W, Duckworth JW. The subclavian artery as the first branch of the aortic arch. *Pediatr Cardiol.* 1991; 12(1): 39-43. **PubMed | Google Scholar**
13. Furtado AD, Manohar SR, Pradhan SK, Pillai V, Karunakaran J. Persistent left fifth aortic arch with pentalogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Apr; 60(3): 233-5. **PubMed | Google Scholar**
14. Chiu CC, Wu JR, Chen HM, Lin YT. Persistent fifth aortic arch: an ignored and underestimated disease. *Jpn Heart J.* 2000 Sep; 41(5): 665-71. **PubMed | Google Scholar**
15. Zhao YH, Su ZK, Liu JF, Cao DF, Ding WX. Surgical treatment of persistent fifth aortic arch associated with interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 2007 Sep; 84(3): 1016-9. **PubMed | Google Scholar**
16. Tehrai M, Saidi B, Goudarzi M. Multi-detector computed tomography demonstration of double-lumen aortic arch--persistent fifth arch--as an isolated anomaly in an adult. *Cardiol Young.* 2012 Jun; 22(3): 353-5. **PubMed | Google Scholar**
17. Minier F, Carles D, Pelluard F, Alberti EM, Stern L, Saura R. DiGeorge syndrome, a review of 52 patients. *Arch Pediatr.* 2005 Mar; 12(3): 254-7. **PubMed | Google Scholar**
18. Moor GW, Hutchins GM. Association of interrupted aortic arch with malformations producing reduced blood flow to the fourth aortic arch. *Am J Cardiol.* 1978; 42(3): 467-472. **PubMed | Google Scholar**
19. Lawrence TY, Stiles QR. Persistent fifth aortic arch in man. *Am J Dis Child.* 1975 Oct; 129(10): 1229-31. **PubMed | Google Scholar**

Tableau 1: Les différents cas de persistance du 5^{ème} arc aortique publiés dans la littérature

Auteur	Nombre de cas	sexe	Age	Lésions CVx associées	Référence	Année
T. Izukawa	1	F	4,5mois	CAP		1973
T. Izukawa	1	M	1jour	Bicuspidie aortique, artere coronaire unique naissant du sinus droit, coarctation aortique		1973
F.J. Macartney	+		4 ans	APSO		1974
A.Cabrera	1	M	1jour	CAP		1985
Antonio. J. Marinho	1	M	7mois	T4F		1998
Jeih-Neng-Wang	1	F	1jour	VDDI, CAP, AP gauche naissant de l'aorte ascendante		1999
Chaw-Chi-Chiu	1	M	4 ans	-		2000
Chaw-Chi-Chiu	1	F	1jour	CIV large		2000
Cheong Lim	1	F	2mois	Truncus arteriosus, interruption de l'arche type B, CIV		2002
Mao Sheng Hwang	1	M	2mois	-		2003
SG. Yang	+		3mois	FOP, CAP		2003
M.L. Lee	+		5jours	T4F, atrésie pulmonaire, Sd Di George		2003
Y. Isomatsu	1	F	28ans	CoAo		2004
Daniel.J. Bibardino	1	F	11mois	-		2004
HJ. Park	+		3ans	Persistance du 5 ^{ème} AA dédoublé (1 ^{er} cas decrit)		2005
ML. Lee	4					2006
J. Iwase	1		2jours	CAP, CoAo		2006
MK. Krishnamoorthy	1			T4F		2006
SJ. Carroll	1		9jours	CAP, CoAo		2006
Sufara Khan	1	F	3jours	CoAo (arche dédoublé=5 ^{ème} AA)		2006
Sufara Khan	1	M	1mois	Sténose de l'AP gauche, Atrésie alimentée par 5 ^{ème} AA		2006
Sufara Khan	1	M	2jours	Truncus arteriosus, CIV, CIA, VCSG dans le SC		2006
MH. Lee	1		1jour	TGV, Atrésie pulmonaire		2007
J. Kirsh	1		7ans	Arche aortique double		2007
Y. Zong	1		9ans	Interruption de l'AA type A		2007
Y. Zong	1		3ans	Interruption de l'AA type B		2007
Y. Zong	1		11mois	Interruption de l'AA type A		2007
Y. Zong	1		6mois	Interruption de l'AA type A		2007
J. Bernhermer	1	F	1jour	Coronaire unique naissant du sinus droit, VDDI, Atrésie pulmonaire		2007
J. Bernhermer	1	M	17mois	Interruption de l'AA type A		2007
A. Koch	1	F	5sem	Sténose del'AP gauche		2007
Yong-Hong-Zhao	1	M	9ans	Interruption de l'AA type A		2007
Yong-Hong-Zhao	1	M	7mois	Interruption de l'AA type A		2007
G. Holmes	1	F	7sem	T4F		2007
Giuseppa Sautoro	1	M	2jours	CoAo, CAP		2009
Kligerman. S						2009
Raghavan. Subramanyan	1	F	1an	CIV		2010
Chang-Hsien.Yu	1	M	2mois	CoAo		2010
RR. Linhares	+		47ans	-		2011
AD. Furtado	1	M	21mois	T4F, CIA		2011
Zahra Khajali	1	M	20ans	CoAo		2011
Mohamad Tehrai	1	F	64ans	-		2012
G. Holmes	1	F	7sem	T4F		2012
P. Zartner	1	F	1jour	CAP		?

Légende : **AA** arc aortique, **M** : male, **F** : femelle, **APSO** : atrésie pulmonaire à septum ouvert, **T4F** : tétralogie de Fallot, **VDDI** : ventricule droit à double issue, **FOP** : foramen ovale perméable, **CoAo** : coarctation de l'aorte, **VCSG** : veine cave supérieure gauche, **SC** : sinus coronaire, **TGV** : transposition de gros vaisseaux

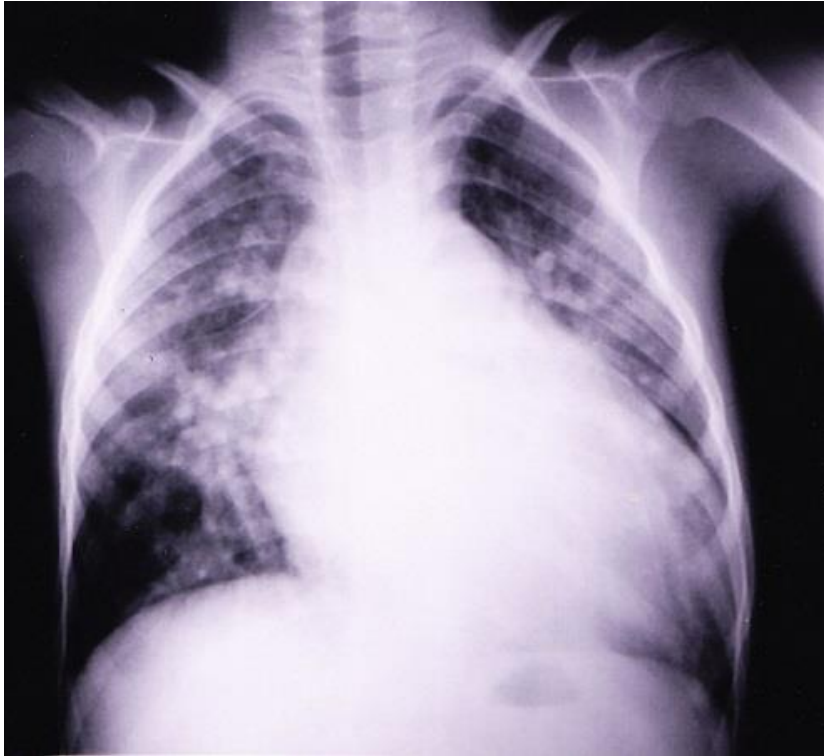


Figure 1: Radiographie pulmonaire de face montrant l'accentuation de la vascularisation pulmonaire

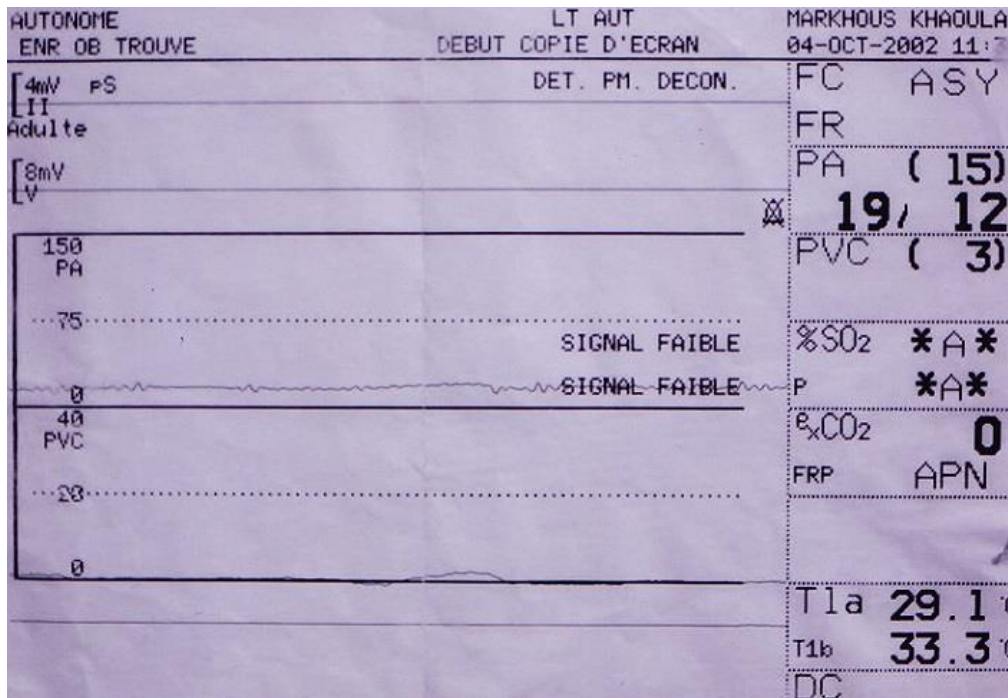


Figure 2: Amortissement de la courbe de pression après ligature du « CAP »

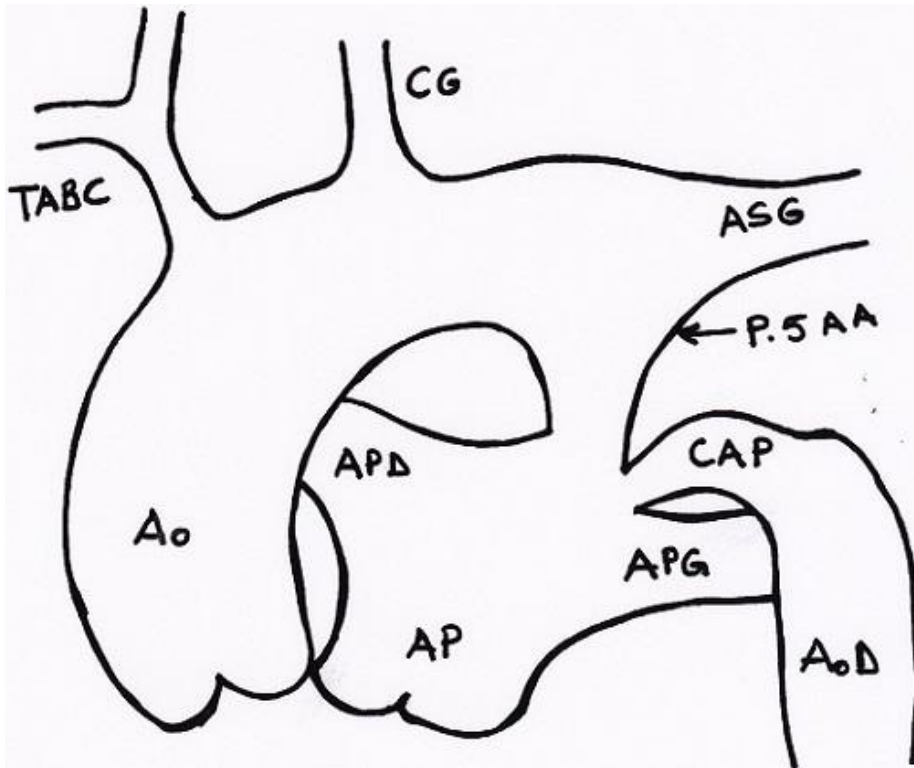


Figure 3: Schéma représentant le type A de la classification de Patton et Celoria

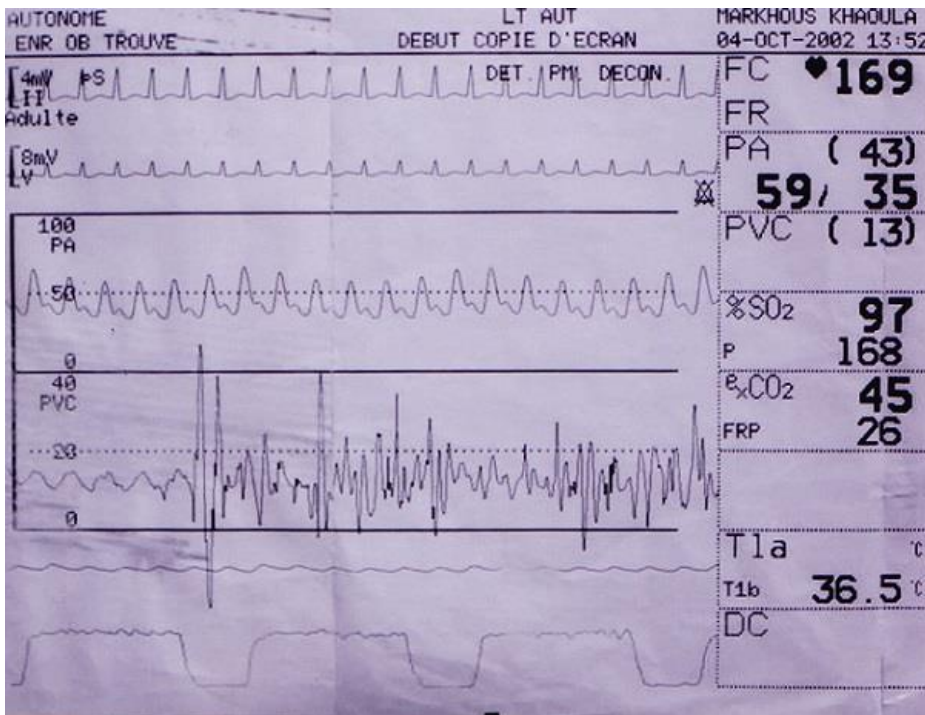


Figure 4: Reprise d'une courbe normale de la pression artérielle fémorale à la fin du montage